

Особенности осмотра пациента, дифференциальная диагностика и самые частые причины острого вялого тетрапареза

Н.А. Супонева¹, С.С. Никитин², М.А. Пирадов¹,

¹Научный центр неврологии РАМН, Москва;

²Научно-исследовательский институт общей патологии и патофизиологии РАМН, Москва

Контакты: Наталья Александровна Супонева nasu2709@mail.ru

Острый вялый тетрапарез (ОВТ) — синдром, который нечасто встречается в практике невролога и может развиваться при поражении на любом уровне периферического нейромоторного аппарата. Самой частой причиной ОВТ является острая аутоиммунная полиневропатия, или синдром Гийена—Барре, который в каждом третьем случае сопровождается развитием дыхательной недостаточности. Среди других причин ОВТ рассматриваются острые миелиты, токсические полиневропатии, миастения гравис, полимиозит и др. Методика проведения неврологического осмотра пациента с ОВТ имеет ряд особенностей, а каждая из нозологических единиц, как правило, свои уникальные анамнестические и лабораторные диагностические характеристики.

Ключевые слова: острый вялый тетрапарез, синдром Гийена—Барре, диагностика

Examination of the patient, differential diagnosis and the most frequent causes of acute flaccid quadriplegia

N.A. Suponeva¹, S.S. Nikitin², M.A. Piradov¹

¹Center of Neurology Russian Academy of Medical Sciences, Moscow;

²The Institute of General Pathology and Pathophysiology Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

Acute flaccid quadriplegia (AFQ) — a syndrome that rarely occurs in neurological practice. The most common cause of AFQ is Guillain—Barre syndrome, which in every third case accompanied by the development of respiratory failure. The other reasons of AFQ are acute myelitis, toxic polyneuropathy, myasthenia gravis, polymyositis etc. The methodology of the neurological examination of the patient with AFQ is special. Each disease has their own unique medical history and laboratory diagnostic characteristics described in detail in this article.

Key words: acute flaccid tetraparesis, Guillain—Barre syndrome, diagnosis

Острый вялый тетрапарез (ОВТ) не относится к распространенным патологическим состояниям и характеризуется возникновением у пациента мышечной слабости в руках и ногах на фоне относительного здоровья, с прогрессированием симптомов в течение нескольких дней (максимально до 4 нед). При обращении пациента с ОВТ за помощью большинство практикующих неврологов сталкивается с проблемой срочной дифференциальной диагностики, поскольку быстрое нарастание симптоматики, иногда за считанные часы, с возможностью развития нарушений глотания и дыхания представляет угрозу для жизни больного. Установление правильного диагноза в кратчайшие сроки во многих случаях определяет успех лечения. В настоящем обзоре освещены наиболее частые причины ОВТ с акцентом на особенности их клинической оценки и подходы к экстренной диагностике.

Вялые параличи развиваются при поражении любого уровня периферического нейромоторного аппарата, а именно: сегментарного мотонейрона, спинномозговых корешков, аксонов периферические нервов,

нервно-мышечной передачи и мышц. Независимо от основной неспецифической жалобы на слабость для каждого уровня поражения имеются свои клинические особенности, легко выявляемые во время неврологического осмотра. В процессе диагностики и дифференциальной диагностики ОВТ многое зависит от того, насколько тщательно был проведен осмотр, особенности которого будут рассмотрены более подробно.

Особенности осмотра пациента с вялым тетрапарезом

Как правило, пациенты с вялым тетрапарезом находятся в ясном сознании, что значительно облегчает сбор анамнеза и осмотр. Необходимо обратить внимание на наличие бульбарного синдрома и признаков слабости дыхательной мускулатуры. Если больной уже подключен к аппарату искусственной вентиляции легких (ИВЛ), перед осмотром следует убедиться, что он не находится под действием седативных препаратов или наркотических анальгетиков. Необходимо помнить, что в случае наличия дисфонии, дизартрии или отсутствия фонации из-за стояния оротрахеальной или трахеосто-

мической трубки, общение с пациентом может быть затруднено.

При оценке выраженности и степени вовлечения в патологический процесс проксимальных либо дистальных отделов конечностей следует использовать приемы, облегчающие выполнение движений при снятии силы тяжести. При осмотре пациента с ОВТ необходимо обращать внимание на симметричность мышечной слабости в руках и/или ногах, наличие признаков поражения черепных нервов, мышц шеи и туловища, в том числе дыхательной мускулатуры. При вызывании сухожильных рефлексов следует четко соблюдать методику, нанося удар неврологического молоточка строго в проекции сухожилия соответствующей мышцы. Это необходимо для того, чтобы избежать возникновения сокращения мышцы в ответ на удар, что часто специалистами ошибочно принимается за истинный рефлекс.

При исследовании симптомов натяжения у больных с ОВТ следует помнить, что при подозрении на травму шейного отдела позвоночника любые манипуляции в этой области противопоказаны. Между тем наличие положительных симптомов натяжения (Ласега, Нери) свидетельствует о повреждении или раздражении спинномозговых корешков. Кроме того, у пациентов с генерализованным поражением спинномозговых корешков (в рамках полирадикулоневропатии) могут быть ложноположительными симптом Кернига и тест на ригидность мышц шеи, используемые в оценке менингеального синдрома. Эти симптомы также становятся положительными симптомами натяжения. Обследуя пациента на предмет чувствительных нарушений, рекомендуется обратить внимание не только на болевую, но и на другие виды чувствительности (мышечно-суставная, тактильная, вибрационная, температурная). В процессе исследования чувствительности необходимо как можно более четко определить тип (полиневритический, сегментарный, проводниковый) и уровень поражения.

Нарушение тазовых функций у пациента с ОВТ также имеет большое дифференциально-диагностическое значение: задержка мочеиспускания наблюдается во всех случаях частичного или полного поражения спинного мозга на шейном уровне и крайне редко — при полиневропатиях. Выявление признаков вегетативной дисфункции у пациента с ОВТ крайне важно. Так, нарушения сердечного ритма, тахи-/брадикардия, нестабильность гемодинамики, гиперсаливация характерны для ОВТ при полиневропатии. Бронхорея и гиперсаливация могут быть признаками холинергического криза вследствие передозировки антихолинэстеразными препаратами.

Таким образом, выполнив тщательный осмотр пациента с соблюдением описанных выше условий, врач может составить представление об уровне поражения. Возможные причины, вызывающие развитие ОВТ,

а также характерные особенности отдельных нозологий, будут рассмотрены ниже.

Вялый тетрапарез при остром поражении шейного утолщения спинного мозга (острые миелопатии)

По этиологическому фактору острые миелопатии можно разделить на компрессионные, воспалительные (инфекционные, при рассеянном склерозе и др.) и сосудистые. Компрессионные миелопатии чаще всего связаны с травмой позвоночника либо выпадением межпозвонкового диска в просвет позвоночного канала с компрессией вещества спинного мозга. Инфекционные миелопатии (миелиты) могут быть как вирусными (полиомиелит, энтеро-, ретро-, герпесвирусы, вирус желтой лихорадки Западного Нила), так и бактериальными, и чаще всего развиваются у пациентов с иммунодефицитом (ВИЧ-инфицированные, получающие химиотерапию). Острый миелит может быть проявлением рассеянного склероза (спинальная, цереброспинальная формы), системного заболевания (системная красная волчанка, болезнь Шегрена, некротизирующий васкулит и др.). В случае вовлечения в патологический процесс всего поперечника спинного мозга говорят о поперечном миелите. Острая сосудистая миелопатия (спинальный инсульт) встречается довольно редко и может быть связана как с аномалией развития сосудистой системы спинного мозга, так и с приобретенной ее патологией (атеросклероз, вертеброгенные влияния на сосуды, снабжающие кровью спинной мозг, и др.).

В зависимости от этиологии миелопатии имеется ряд анамнестических особенностей, которые выявляются в процессе расспроса пациента. При инфекционном миелите поражение развивается на фоне повышения температуры тела и, как правило, очевидный неврологический дефицит формируется в течение суток. Неврологическим проявлениям в этих случаях часто предшествуют симптомы какого-либо вирусного или бактериального заболевания (ОРВИ, диарея и др.). Не следует забывать о паралитической форме полиомиелита, в последнее время вновь приобретающего актуальность в нашей стране. При этом заболевании неврологическая симптоматика появляется на фоне лихорадки, после перенесенного накануне гастроэнтерита, а развитию параличей предшествуют парестезии и боли в мышцах конечностей. При нарушении спинального кровообращения пусковым фактором чаще всего служат физическая или эмоциональная перегрузка, нестабильность гемодинамики. Стадии стойких клинических проявлений при спинальном инсульте предшествует стадия предвестников, при которой наблюдаются дроп-атаки, когда при поворотах и запрокидывании головы у пациента внезапно ослабевают руки и ноги при сохранном сознании. Описан также синдром Унтерхарншейдта, характеризующийся внезапной слабостью в конечностях с потерей сознания на 2–3 мин и последующей обездвиженностью в течение 3–5 мин после возвращения сознания.

ОВТ при поражении на уровне шейного утолщения спинного мозга имеет несколько клинических особенностей. Следует подчеркнуть, что «вялым» тетрапарез будет только в первые сутки заболевания, когда мышечный тонус в ногах пациента еще не успевает измениться. Как раз в этот момент, на ранних стадиях заболевания, могут возникать дифференциально-диагностические сложности. Только спустя несколько дней при наличии вовлечения в патологический процесс проводников спинного мозга присоединяется спастичность, и тетрапарез становится смешанным. Исключение составляют полиомиелит и полиомиелитоподобные заболевания, при которых поражается только серое вещество спинного мозга, а передние и боковые столбы спинного мозга остаются интактными.

Как правило, мышечная слабость в конечностях при острых миелопатиях асимметрична. Сухожильные рефлексы могут снижаться (вплоть до отсутствия) уже в первые сутки, патологических рефлексов может не быть. При осмотре пациента с подозрением на острую миелопатию в первую очередь следует обратить внимание на расстройства чувствительности: выявляются проводниковый и сегментарный типы поражения. Симптомы натяжения, как правило, в первые дни болезни отсутствуют. Могут возникать спонтанные боли в области шеи в дебюте заболевания. В большинстве случаев у больных уже с первых суток развивается задержка мочеиспускания и дисфункция анальных сфинктеров. Развитие кожных трофических нарушений ниже уровня поражения происходит достаточно быстро [1].

Дополнительные методы исследования. Анализ спинномозговой жидкости (СМЖ) при миелите выявляет характерные признаки воспаления. Всегда следует помнить, что состав ликвора может меняться (нейтрофильный цитоз сменяется лимфоцитарным, либо показатели быстро нормализуются), поэтому исследование СМЖ является обязательным, но не определяющим в постановке диагноза. Воспалительная реакция при миелите сопровождается повышением уровня белка в ликворе и белково-клеточной диссоциацией (особенно характерно для миелитов на фоне системных заболеваний и рассеянного склероза). Для подтверждения аутоиммунного генеза заболевания (в рамках системных заболеваний) используются иммунологические тесты (ревмофактор, С-реактивный белок и др.). Вирусологические и иммунологические исследования ликвора подтверждают инфекционную природу заболевания. Обязательна нейровизуализация с целью определения локализации и распространенности патологического процесса в спинном мозге. Рекомендуется применять магнитно-резонансную томографию (МРТ) силой магнитного поля не менее 1 Т с применением контраста. Для верификации сосудистого поражения выполняется спинальная ангиография. При подтверждении воспалительного характера поражения спинного мозга следует также выполнить МРТ головного мозга с целью исключения диссеминации патологического процесса.

Вялый тетрапарез при поражении периферических нервов (острые полиневропатии)

Острая полиневропатия — самая частая причина ОВТ (см. ниже). В зависимости от этиологии тетрапарез может быть симметричным (чаще всего), или несимметричным, сухожильные рефлексы отсутствуют, либо исчезают в течение первых нескольких дней.

Наиболее часто встречающиеся причины ОВТ

Поражение шейного уровня — острые миелопатии:
— компрессионные (травматическая, дискогенная и др.);
— постинфекционные (вирусные, бактериальные), поствакцинальные;
— цереброспинальная, спинальная форма рассеянного склероза;
— вторичный миелит на фоне системного заболевания (васкулит некротизирующий, системная красная волчанка, болезнь Шегрена и др.);
— сосудистые (спинальный инсульт).
Поражение аксонов периферических нервов — острые полиневропатии:
— аутоиммунные первичные: синдром Гийена–Барре (СГБ), формы острой воспалительной демиелинизирующей полиневропатии (ОВДП), острая моторная аксональная нейропатия (ОМАН), острая моторно-сенсорная аксональная нейропатия (ОМСАН), хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (ХВДП) с острым началом;
— аутоиммунные вторичные (на фоне системных заболеваний);
— инфекционные (боррелиоз, при ВИЧ-инфекции);
— дизметаболические (острая гипергликемическая полиневропатия, уремическая, при печеночной недостаточности);
— токсические (лекарственные, алкогольная, при отравлении тяжелыми металлами, фосфатами, дифтерийная);
— полиневропатия критических состояний.
Поражение нервно-мышечной передачи:
— миастенический криз как дебют миастении гравис;
— холинергический криз;
— ботулизм;
— воздействие ядов (укусы змей, морских ежей, яды рыб, пауков и др.).
Острые поражения скелетных мышц:
— острые воспалительные миопатии (полимиозиты) первичные и вторичные (на фоне системных заболеваний, при паранеопластическом синдроме и др.);
— истинные гипо-, гиперкалиемические параличи (наследственные);
— вторичные гипо-, гиперкалиемические параличи (приобретенные).
Прочее:
— конверсионные расстройства.

В типичных случаях развивается дистальная мышечная слабость, распространяющаяся снизу вверх, сопровождаемая чувствительными нарушениями по полиневритическому типу. Характерно наличие симптомов натяжения, спонтанные боли и парестезии в конечностях. В процессе осмотра пациента с подозрением на острую полиневропатию следует уделять внимание выявлению расстройств не только поверхностной, но и глубокой чувствительности (мышечно-суставной, тактильной, вибрационной). В редких случаях при чисто моторных формах полиневропатии расстройства чувствительности отсутствуют. Нейропатический болевой синдром может предшествовать развитию ОВТ, локализуясь как в области позвоночника (по типу дорсопатии, люмбалгии), так и в конечностях (по типу радикулопатии, а также в дистальных отделах конечностей). Тазовые функции при острых полиневропатиях повреждаются гораздо реже, чем при поражении на уровне спинного мозга, и, как правило, возникают через несколько дней от начала заболевания (задержка мочеиспускания). Вегетативные нарушения весьма характерны для ОВТ при полиневропатии.

По этиологическому фактору выделяют первичные аутоиммунные полиневропатии (СГБ, ХВДП с острым началом), вторичные аутоиммунные (на фоне системных заболеваний), инфекционные (боррелиоз, у ВИЧ-инфицированных больных), дисметаболические (острая гипергликемическая, уремическая, при печеночной недостаточности), токсические (лекарственные, алкогольная, при отравлении тяжелыми металлами, при порфирии), полиневропатию критических состояний. Особенности наиболее часто встречающихся острых полиневропатий будут рассмотрены более подробно.

Для **СГБ** характерно наличие перенесенных за 2–4 нед до развития жалоб и появления неврологической симптоматики вирусных или бактериальных заболеваний лор-органов, верхних или нижних дыхательных путей (гайморит, ОРВИ, ангина, грипп, пневмония, трахеобронхит), желудочно-кишечного тракта (гастроэнтерит). Также заболеванию могут предшествовать вакцинации, переохлаждение, эмоциональный стресс. Необходимо помнить, что до 30 % пациентов заболевают на фоне полного здоровья, без провоцирующих факторов [2].

Неврологическая симптоматика при тяжелых формах СГБ развивается стремительно — в течение 1–2 дней пациент теряет способность передвигаться. СГБ, как правило, характеризуется так называемым восходящим типом распространения мышечной слабости, реже тетрапарез затрагивает преимущественно проксимальные отделы. Допустима небольшая асимметрия клинических проявлений (в пределах 1 балла). У трети больных нарушается функция черепных нервов: выявляются глазодвигательные расстройства, слабость мимических мышц. Значительно реже

возникает парез жевательной мускулатуры, а также глоссофаринголарингеальный паралич в виде дисфонии и дисфагии. В тяжелых случаях в процесс быстро вовлекаются мышцы шеи, туловища и дыхательная мускулатура. Наряду с классическими случаями СГБ (наиболее часто встречается ОВДП) описаны и его аксональные варианты — ОМАН, для которой характерен исключительно двигательный дефицит, и ОМСАН [3]. Последние встречаются гораздо реже ОВДП, но характеризуются худшим прогнозом с остаточными парезами разной степени выраженности и атрофией мышц.

Дополнительные методы исследования. Со 2-й недели заболевания в ликворе может быть повышен белок при нормальном цитозе (до 10 клеток/мм³), отмечается белково-клеточная диссоциация. При оценке соматического статуса пациента не выявляется признаков значимого нарушения функции внутренних органов. Нейровизуализация не обнаруживает признаков поражения головного и спинного мозга. Самым информативным методом подтверждения наличия поражения на уровне периферических нервов по-прежнему остается стимуляционная электромиография (ЭМГ). Метод также позволяет определить тип поражения периферических нервов — демиелинизирующий или аксональный, что важно для уточнения формы СГБ и определения прогноза.

Отдельную проблему представляет собой **ХВДП** с острым началом, которая в первые 4–8 нед клинически не отличима от СГБ. Основная трудность состоит в дифференцировании этих состояний в ранние сроки, поскольку подходы к лечению этих 2 первичных аутоиммунных заболеваний периферической нервной системы принципиально разные. В случае СГБ для лечения применяются плазмаферез и иммуноглобулины класса G, тогда как при ХВДП препаратами первого выбора в нашей стране являются кортикостероиды. Между тем применение последних при СГБ считается серьезной врачебной ошибкой. К сожалению, до сих пор дифференциально-диагностические критерии ХДВП с острым началом не разработаны, т. е. подходы к лечению в остром периоде ХВДП остаются такими же, как при СГБ.

Результаты **дополнительных методов исследования** идентичны таковым при СГБ. ЭМГ выявляет признаки первично демиелинизирующего поражения периферических нервов. Регистрация денервационной активности в первые 2 нед заболевания у больного с демиелинизирующей формой СГБ является настоятельным фактором в плане прогноза нетипичного течения болезни и требует более пристального наблюдения за больным в течение не менее 8 нед от начала заболевания.

Острая полиневропатия на фоне **системного заболевания** возникает редко, при этом, как правило, присутствуют признаки поражения центральной нервной

системы. Появление неврологической симптоматики может сочетаться с гипертермией. Сочетание полиневропатии с кожным синдромом в виде геморрагической сыпи, ограниченных участков гиперемии, некроза и др. должно направлять диагностический поиск в первую очередь в сторону васкулита.

Дополнительные методы исследования. Выявляется повышение уровня ревмофактора, С-реактивного белка, специфических иммунологических маркеров ревматических заболеваний (АНФ, АНЦА, анти-ЭНА/ЕНА). Лечение таких пациентов проводится совместно с ревматологами.

Острая аутоиммунная полиневропатия при ВИЧ-инфекции клинически напоминает СГБ. Следует отметить, что этот синдром может развиваться на первой стадии ВИЧ-инфекции, когда клинических проявлений инфекции нет, и только при лабораторном исследовании (иммуноблотинг, иммунофлюоресценция, ПЦР) обнаруживается присутствие вируса. Второй стадии ВИЧ-инфекции, сопровождающейся после острой лихорадочной фазы бессимптомным вирусоносительством, также может сопутствовать развитие острой полиневропатии.

Дополнительные методы исследования. Ведущим дифференциально-диагностическим критерием является плеоцитоз в ликворе 50 и более клеток/мм³ в сочетании с повышением уровня белка. Присутствие ВИЧ-инфекции подтверждается иммунологическими исследованиями. На II стадии заболевания выявляются признаки иммунодефицита в виде снижения числа CD4⁺-лимфоцитов.

Нейроборрелиоз может проявляться острой полиневропатией, напоминающей СГБ. Это происходит как на ранних стадиях, сопровождающихся изолированным кожным синдромом, так и на поздних стадиях болезни Лайма, при которых выявляются признаки поражения различных органов и систем. Основными дифференциально-диагностическими критериями, отличающими нейроборрелиоз от СГБ, являются укусы клеща в анамнезе (особенно актуально в эндемичных районах), мигрирующая эритема. Очень часто полиневропатия при нейроборрелиозе сопровождается поражением лицевого нерва, в том числе двусторонним.

Дополнительные методы исследования. При анализе спинно-мозговой жидкости выявляется плеоцитоз (> 50 клеток/мм³). Иммунологические исследования (обнаружение антител класса М, G и А к *Borrelia burgdorferi* в крови и СМЖ) подтверждают диагноз. Дополнительным аргументом в пользу данной этиологии острой полиневропатии служит полный или частичный регресс симптоматики на фоне этиотропной антибиотикотерапии. Нейрофизиологическое исследование, как правило, выявляет первично аксональное повреждение периферических нервов [4].

Острые токсические полиневропатии, связанные с приемом лекарственных препаратов. Чаше все-

го острая лекарственная полиневропатия возникает у больных, получающих химиотерапию. Аксональная дистальная, преимущественно моторная полиневропатия, поражающая в наибольшей степени верхние конечности развивается при приеме винкристина (винбластина). Могут поражаться VII, IX пары черепных нервов. Течение заболевания часто сопровождается ортостатической гипотензией, запорами. Прием винкристина также приводит к возникновению сыпи, алопеции.

Дополнительные методы исследования. Прием винкристина может вызывать гиперурикемию. Анализ СМЖ патологии не выявляет. По данным ЭМГ определяется аксональный тип поражения периферических нервов.

Алкогольная полиневропатия является хроническим заболеванием, однако описаны случаи острого поражения периферических нервов у пациентов, страдающих хроническим алкоголизмом. Острая алкогольная полиневропатия по клинико-нейрофизиологическим признакам напоминает СГБ (форму ОМСАН). В процессе дифференциальной диагностики важную роль играет сбор анамнеза. Как правило, заболевают мужчины, злоупотребляющие в течение нескольких лет алкоголем (принимавшие более 100 грамм этанола ежедневно). Алкоголизму часто сопутствует недостаточность питания с дефицитом белков и витаминов группы В. Полиневропатия проявляется нейропатическим болевым синдромом, выраженными вегетативными расстройствами (акрогипергидроз), охриплостью голоса, сочетается с поражениями центральной нервной системы (мозжечковая дегенерация, синдром Вернике–Корсакова), анемией, дисфункцией печени. Быстро (в течение месяца) развиваются мышечные атрофии.

Дополнительные методы исследования. В анамнезе пациентов, страдающих хроническим алкоголизмом, выявляется повышение гамма-глутамилтрансферазы. Также может обнаруживаться дефицит витаминов группы В. Анализ СМЖ патологии не выявляет.

Полиневропатия при порфирии. В основе острой порфирии лежит увеличение экскреции порфиринов и предшественников порфирина (дельта-аминолевулиновой кислоты и порфобилиногена), губительно действующих на центральную и/или периферическую нервную систему. Острая полиневропатия при порфирии характеризуется преимущественным вовлечением проксимальных отделов конечностей, причем в большей степени поражаются руки. Часто выявляются симптомы поражения центральной нервной системы: психозы, галлюцинации и спутанность сознания [5]. Отличительной особенностью острой полиневропатии при порфирии является также наличие у пациента в анамнезе беспричинных острых болей в животе, плохо купирующихся анальгетика-

ми, сопровождающихся изменением цвета мочи (от красно-бурого до темно-коричневого). Важно выяснить провоцирующий данную атаку порфирии фактор, к которому могут быть отнесены прием алкоголя, гормональные нарушения (менструация, беременность, аборт), прием запрещенных при порфирии медикаментов (анальгетики, барбитураты, многие антибиотики), пребывание на солнце, погрешности в диете (голодание, резкое ограничение углеводов) и др.

Дополнительные методы исследования. При подозрении на порфирию выполняется качественная реакция мочи с реактивом Эрлиха. При положительном результате применяют количественные методы определения содержания дельта-аминолевулиновой кислоты в моче, плазме крови и фекалиях (при порфирии повышено). ЭМГ выявляет аксональный тип поражения периферических нервов.

Сложности в диагностике **дифтерийной полиневропатии** могут возникнуть только в том случае, когда по той или иной причине не удастся выявить указаний на перенесенную токсическую дифтерию. Такая ситуация может возникнуть, если поступает пациент без сопровождающих (родственников, знакомых), уже находящийся в тяжелом состоянии, с грубым тетрапарезом, глоссофаринголарингеальным параличом и дыхательной недостаточностью. Особенностью клинической картины дифтерийной полиневропатии является практически одновременное развитие мышечной слабости и бульбарного синдрома, а параличи никогда не бывают преимущественно или «чисто» проксимальными. Чувствительные нарушения обычно достаточно выражены и чаще сочетаются с дисфункцией вегетативной нервной системы в виде гипотензии, нарушений сердечного ритма [6].

Дополнительные методы исследования. ЭМГ выявляет первично демиелинизирующий тип поражения периферических нервов. Могут регистрироваться блоки проведения, признаки вторичного аксонального повреждения (по данным игольчатой ЭМГ).

Острые полиневропатии при **отравлении тяжелыми металлами** встречаются крайне редко. В настоящее время актуальным является отравление таллием, которое, как правило, носит криминальный характер — именно поэтому анамнестических указаний на контакт с ядом не бывает. В первые сутки отравления наблюдаются рвота, диарея и боль в животе. В последующие 2–5 сут возникают жгучие боли в ногах, боль в суставах, затем развивается полиневропатия. Острая полиневропатия возникает только при употреблении больших доз таллия, симптоматика складывается из выраженного болевого синдрома, гиперпатии и нарастающего вялого тетрапареза, больше выраженного в проксимальных отделах конечностей. Часто в патологический процесс вовлекается центральная нервная система, что в первую очередь проявляется угнетени-

ем сознания. Дифференциально-диагностическим признаком отравления таллием является выпадение волос на туловище и конечностях, но, к сожалению, этот симптом может появиться спустя несколько дней или недель от начала заболевания. Клиническая картина дополняется развитием ломкости ногтей пластин, покраснением ладоней.

Дополнительные методы исследования. ЭМГ выявляет признаки аксонального повреждения периферических нервов. Для подтверждения диагноза используется количественный метод выявления таллия в крови, волосах и моче.

Острая обратимая гипергликемическая сенсомоторная нейропатия возникает на фоне повышения уровня сахара в крови у пациентов с недавно диагностированным или впервые выявленным сахарным диабетом. Состояние характеризуется парестезиями, жжением и тяжелым болевым синдромом в ногах, потерей чувствительности всех модальностей. Вовлекаются преимущественно дистальные отделы нижних конечностей. Симптоматика регрессирует на фоне нормализации уровня гликемии.

Дополнительные методы исследования. Появлению неврологических симптомов предшествует резкое повышение уровня сахара крови, а последующий регресс наблюдается на фоне нормализации уровня гликемии. Повышен уровень гликированного гемоглобина. Стимуляционная ЭМГ выявляет от умеренного до значительного замедления скорости проведения по нервам верхних и нижних конечностей (первично демиелинизирующий тип поражения). Результаты игольчатой ЭМГ, как правило, зависят от характера и тяжести предшествующей хронической диабетической полиневропатии.

Острая полиневропатия на фоне почечной или печеночной недостаточности не вызывает сложностей в диагностике. Рутинные биохимические методы исследования позволяют легко выявить эти состояния.

Полиневропатия критических состояний — относительно новая нозология, описанная у пациентов с полиорганной недостаточностью, находящихся в отделениях реанимации и интенсивной терапии. Как правило, она обнаруживается у больного, длительно находившегося в критическом состоянии, в том числе на ИВЛ, после стабилизации состояния и проявляется затруднениями при переводе больного на самостоятельное дыхание, появлением мышечной слабости в конечностях, атрофиями. Часто полиневропатия сочетается с миопатией критических состояний.

Дополнительные методы исследования. ЭМГ выявляет первично аксональный тип поражения периферических нервов, но чаще всего М-ответы зарегистрировать вообще не удастся, а при игольчатой ЭМГ во всех исследованных мышцах регистрируется бурная спонтанная активность в виде потенциалов фибрилляций и положительных острых волн.

Вялый тетрапарез при нарушении нервно-мышечной передачи

Особенностью ОВТ при нарушении нервно-мышечной передачи является проксимальное распространение мышечной слабости. Сухожильные рефлексы сохранены или снижены, чувствительных расстройств не бывает, тазовые функции не расстроены.

Генерализованная форма миастении (miasthenia gravis) может манифестировать миастеническим кризом — внезапным резким развитием генерализованной мышечной слабости с вовлечением бульбарной и дыхательной мускулатуры, что угрожает жизни больного. Состояние сложно диагностировать, если нет сведений о больном либо имеет место кризовый дебют миастении. Подозрение на миастенический криз должно возникнуть при наличии в анамнезе жалоб на динамичное двоение, опущение век, слабость жевательных мышц, снижение силы мышц шеи, слабость мышц конечностей. Тетрапарез при миастении преимущественно проксимальный, симметричный. При осмотре часто наблюдаются слабость круговых мышц глаза, глазодвигательные нарушения. Тесты, связанные с физической нагрузкой, при миастении положительны и выявляют патологическую мышечную утомляемость. Постановка диагноза облегчается положительной прозериновой пробой и обнаружением блока нервно-мышечной передачи миастенического типа при ЭМГ-исследовании [7].

Дополнительные методы исследования. У 90 % пациентов выявляются антитела к ацетилхолиновым рецепторам. У 15 % больных миастенией при компьютерной томографии выявляется тимомы, у 50 % — гиперплазия тимуса. ЭМГ выявляет признаки нарушения нервно-мышечной передачи на постсинаптическом уровне (положительный декремент-тест).

Холинергический криз также проявляется ОВТ, сопровождающимся бульбарными нарушениями и слабостью дыхательной мускулатуры. Отличием его от миастенического криза является отсутствие реакции на введение прозерина, а также наличие признаков передозировки антихолинэстеразными препаратами (гиперсаливация, бронхорея, фасцикуляции, боли в животе). Диагностировать это состояние проще, так как оно возникает у больных с установленной миастенией, получающих патогенетическую терапию.

Нарушение нервно-мышечной передачи также возможно при **ботулизме** — инфекционном заболевании, обусловленном действием ботулинического экзотоксина на пресинаптическом уровне. В первую очередь необходимо выяснить, не употреблял ли пациент консервированные продукты домашнего приготовления в течение 2 сут до появления первых жалоб. Для начала заболевания характерны прежде всего симптомы пищевого отравления — боль в животе, рвота, тошнота, диарея и сухость во рту. Температура тела может быть нормальной. Для острой фазы боту-

лизма характерны головокружение, двоение в глазах и выраженные глазодвигательные нарушения вплоть до офтальмоплегии, а также мидриаз и нарушение зрачковых рефлексов. Дисфагия и дисфония предшествуют тетрапарезу. Расстройства дыхания при тяжелой форме ботулизма требуют длительной ИВЛ.

Дополнительные методы исследования. Биологическими методами выявляется ботулотоксин в крови, рвотных массах, промывных водах желудка и испражнениях пациента. ЭМГ показывает характерный для ботулизма пресинаптический тип нарушения нервно-мышечной передачи.

Вялый тетрапарез при повреждении мышц

Острый полимиозит, дерматомиозит. Эти понятия включают в себя остро возникающее воспалительное поражение скелетной мускулатуры различной этиологии. К ним относятся идиопатический полимиозит, полимиозит на фоне коллагенозов, инфекционный и вторичный полимиозит на фоне новообразований внутренних органов. Начало заболевания внезапное, появляются жалобы на слабость, усталость, гипертермию, плохой сон, рвоту. Мышечная слабость охватывает проксимальные мышечные группы конечностей, мышцы шеи, довольно часто глоточную мускулатуру, вызывая дисфагию. При осмотре выявляется болезненность при пальпации мышц. Боли могут быть настолько сильными, что ограничивают пассивные и активные движения в суставах еще до формирования контрактур. Сухожильные рефлексы снижены.

Кожный синдром при дерматомиозите проявляется покраснением, отеком, гиперпигментацией в области лица, грудной клетки, верхних конечностей. Отек кожи может распространяться на мышцы и подкожную клетчатку. Данное состояние сопровождается гипертермией, увеличением лимфатических узлов, эрозивно-язвенным поражением желудочно-кишечного тракта. Следует отметить, что кожные проявления могут быть выражены минимально или отсутствовать.

Дополнительные методы исследования. Острый полимиозит характеризуется повышением лейкоцитов в крови, анемией, ускорением скорости оседания эритроцитов. Повышается активность аспарагиновой (АСТ) и аланиновой трансаминазы (АЛТ), часто отмечается повышение лактатдегидрогеназы. Одним из основных критериев острого поражения мышц, наблюдающегося при полимиозите, является значительное увеличение общей фракции креатининфосфокиназы (КФК). Игольчатая ЭМГ обнаруживает характерные для первично-мышечного повреждения отклонения, являющиеся результатом уменьшения мышечного субстрата двигательной единицы. Для подтверждения диагноза необходимо проведение гистопатологического исследования. Следует отметить, что очень многое зависит от места, из которого

берется биопсический материал. Рекомендуется выбирать для этого пораженную, но не слишком атрофированную мышцу, не подвергавшуюся исследованию игольчатым электродом во избежание попадания в биоптат участка, где развился инфильтрат. К основным изменениям при полимиозите относят некроз и регенерацию мышечных волокон, а также наличие воспалительных инфильтратов в межучасточной соединительной ткани [8].

Диагностика острого полимиозита является непростой задачей, так как ЭМГ-исследование не обладает строгой специфичностью по отношению к этой нозологии, а гистологическая картина больше имеет значение для определения степени интенсивности и стадии мышечной патологии, чем для распознавания конкретной нозологической единицы.

Крайне редкой патологией являются **пароксизмальные миоплегии** — генетические заболевания, обусловленные нарушениями функций ионных каналов. Различают гипо-, гипер- и нормокалиемические миоплегии. В основном эти заболевания проявляются с детского или юношеского возраста, но иногда манифестируют и у взрослых. Развитию криза предшествуют физические нагрузки, погрешности в диете (чрезмерное употребление сладкого), резкая потеря микроэлементов с рвотными массами и со стулом при диарее, прием диуретиков. Иногда явной причины не находится, что осложняет процесс дифференциальной диагностики. Распространенность парезов также больше проксимальная, но в отличие от полимиозитов дистальные парезы могут быть достаточно выраженными.

Дополнительные методы исследования. В биохимическом анализе крови обнаруживается повышение уровня КФК, АСТ, АЛТ. В случае гипокалиемического варианта пароксизмальной миоплегии атака мышечной слабости сопровождается выраженной гипокалиемией.

Особого внимания заслуживает **гипокалиемический паралич вследствие передозировки солодки**, чаще всего при бесконтрольном самолечении кашля. В первую очередь это относится к пожилым пациентам с хронической обструктивной болезнью легких или детям, получившим доступ к «сладким леденцам». В группу риска попадают и наркоманы, принимающие препараты, содержащие кодеин и, как сопутствующий ингредиент, экстракт корня солодки (например, Коделак). Развивается вялый преимущественно проксимальный тетрапарез, сопровождающийся выраженным болевым мышечным синдромом; сухожильные рефлексы остаются живыми, чувствительных расстройств нет. Благодаря действию солодки развивается синдром мнимой минералокортикоидной недостаточности. Наблюдается артериальная гипертензия, метаболический алкалоз, а в тяжелых случаях — нарушение функции внешнего дыхания [9].

Дополнительные методы исследования. Обнаруживаются значительное повышение КФК в крови (более чем в 10–15 раз), миоглобинурия, метаболический алкалоз.

Заключение

Таким образом, дифференциальная диагностика ОВТ является непростой задачей. Большинство рассмотренных нозологических форм встречается в ежедневной практике редко, что приводит к ослаблению настоятельности практикующих неврологов относительно опасности ОВТ для жизни больного, а также отсутствию четкого алгоритма дифференциальной диагностики этих состояний. Описанные в данной статье особенности осмотра пациента с ОВТ, анамнеза, клиники и результатов дополнительных методов обследования дают общее представление о данной проблеме и окажут помощь в процессе своевременной диагностики и определении дальнейшей тактики лечения больного.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мументалер М., Маттле Х. Неврология. М., 2007.
2. Пирадов М.А. Синдром Гийена—Барре. М., 2003.
3. Arnason B.G., Soliven. B. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Peripheral neuropathy. Eds. P.J. Dyck, P.K. Thomas, 3rd Edition, 1993;2:1437–97.
4. Хронические нейроинфекции. Под ред. И.А. Завалишина, Н.Н. Спирина, А.Н. Бойко, С.С. Никитина. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. 560 с.
5. Wongthim S., Hemachudha T., Punthumchinda K. Respiratory insufficiency associated with acute hepatic porphyria. J Med Assoc Thai 1989;72(11):655–9.
6. Супонева Н.А., Никитин С.С., Пирадов М.А. Тяжелые острые демиелинизирующие полиневропатии: некоторые аспекты клиники, диагностики и лечения. Русский медицинский журнал 2003;25:1377–80.
7. Меркулова Д.М., Никитин С.С., Меркулов Ю.А. Алгоритм диагностики и лечения кризовых состояний у больных миастенией гравис. Атмосфера. Нервные болезни 2008;2:7–12.
8. Супонева Н.А., Пирадов М.А., Никитин С.С., Алферова В.П. Острый гипокалиемический паралич вследствие передозировки препарата, содержащего корень солодки. Анналы клинической и экспериментальной неврологии 2008;1:47–51.
9. Гаусманова-Петрусевиц И. Мышечные заболевания. Варшава, 1971.